

*Dr. H. Le Docteur. Marc Rivost
Boulevard 2. L'Anker*

L. Leplat

DERMOÏDE DE L'ŒIL

AVEC

(12)

Macrostome congénital et tumeurs préauriculaires

PAR LE DOCTEUR

L. LEPLAT

ASSISTANT A L'UNIVERSITÉ DE LIÈGE.



LIÈGE

IMPRIMERIE H. VAILLANT-CARMANNE

rue St-Adalbert, 8.

—
1888

(Extrait des *Annales de la Société médico-chirurgicale de Liège.*)

La *Société médico-chirurgicale de Liège*, en décidant l'impression d'un travail, laisse à l'auteur la responsabilité de ses opinions.

(*Décision prise par la Société, dans la séance du 9 février 1888.*)

Dermoïde de l'œil avec macrostome congénital et tumeurs préauriculaires.

La petite Elise K... est une enfant chétive de 2 ans et 2 mois. Elle présente les malformations suivantes :

La fente palpébrale gauche est normale, sans trace de colobome.

Dans l'angle externe des paupières, on voit une tumeur grisâtre, légèrement bosselée, qui est insérée sur le globe oculaire, empiétant d'un millimètre environ sur la cornée. Elle présente la forme d'un ovoïde allongé, à grand axe dirigé en dehors et un peu en haut. Sa hauteur est de 5 millimètres, sa largeur ne peut être mesurée, parce que la tumeur va se perdre dans le canthus externe, derrière la paupière supérieure. Le dermoïde fait une saillie sur le globe oculaire, laquelle n'empêche cependant pas l'occlusion complète des paupières. A la loupe, on peut déceler sur la tumeur quelques poils très fins. En dessous de cette tumeur, s'en trouve une plus petite, tout à fait ronde, de 2 millimètres de diamètre, insérée à cheval sur la cornée et la sclérotique et joignant le gros dermoïde sans se confondre avec lui.

Le globe oculaire est, au demeurant, en parfait état. L'œil droit est normal. La tumeur, primitivement plus petite, se serait accrue dans ces derniers temps.

La bouche de l'enfant est asymétrique : sa moitié gauche est plus longue de 6 millimètres que l'autre. La commissure de ce côté est arrondie et l'occlusion des lèvres n'est pas complète. Le liquide s'écoule, quand l'enfant boit. La peau se continue dans la muqueuse

buccale suivant une ligne normalement placée, sauf en haut et en dehors, où une languette de peau s'avance plus loin dans la bouche. De ce point part un sillon, qui se poursuit à la face interne de la joue, se dirigeant en haut et en arrière. On ne peut voir où il s'arrête.

Un peu en dessous de la commissure existe une cicatrice déprimée. Les parents nous racontent que c'est la trace d'une tumeur qui y existait à la naissance et que l'on a liée. Cette tumeur, d'après la description qui en est fournie, aurait eu la forme d'un noyau de datte, d'un diamètre de 2 millimètres sur une longueur de 10 millimètres.

Près de l'oreille gauche, se remarque une tumeur vaguement ovoïde qui se trouve au-devant du tragus et fait corps avec lui. Elle n'est pas pédiculée et présente une hauteur de 15 millimètres. A son bord antérieur, cette tumeur offre deux petites saillies coniques dont la supérieure a servi de pédicule à une tumeur enlevée par la ligature, sur le volume de laquelle nous n'avons pas de renseignements précis. L'autre petit cône a toujours été tel qu'il se présente.

Un peu au-dessus de cette tumeur, existe une autre saillie conique.

Devant l'oreille droite, nous observons les mêmes anomalies, mais à un degré moins prononcé. Nous y voyons 3 appendices coniques peu élevés, semblables à ceux de l'autre côté, et sur le tragus, on distingue une cicatrice, reste d'une tumeur plus volumineuse qui a été liée.

Sur le reste du corps, nous ne relevons rien d'anormal.

Avec l'aide de M. le Dr *Jonet*, nous procédâmes, le 6 octobre, à l'ablation des deux dermoïdes, suivant le mode habituel, c'est-à-dire en glissant une pique à iridectomie entre les tumeurs et la cornée. L'opération ne présenta rien de particulier et la guérison se fit normalement.

A l'examen microscopique, nous avons constaté que les deux tumeurs présentaient les caractères du dermoïde oculaire. La couche de revêtement est constituée par du derme recouvert d'épiderme, possédant une couche cornée et tous les accessoires, poils nombreux, glandes sébacées et même dans la grande tumeur, une glande sudoripare⁽¹⁾. Ce derme repose lui-même sur du tissu graisseux. Enfin

(1) Nous avons examiné du même coup deux dermoïdes que nous avons eu l'occasion d'enlever l'an passé, et ici nous n'avons pu découvrir de glande sudoripare.

la base des deux dermoïdes est constituée par un tissu fibreux, dense, rappelant la sclérotique.

Les dermoïdes oculaires ne sont pas des tumeurs tellement rares, puisque c'est le troisième cas qu'il nous est donné d'opérer et nous n'aurions pas montré celui-ci à la Société, n'eût été la coexistence des autres malformations, qui a été rarement signalée et qui jette un jour sur la genèse de ces tumeurs congénitales.

La cause de ces dermoïdes n'est pas encore bien élucidée, bien que la théorie émise par *Van Duyse*, en 1882, paraisse actuellement adoptée à peu près généralement.

Ryba ⁽¹⁾ qui, le premier, a décrit la constitution histologique du dermoïde, a fait l'hypothèse suivante. Dans les premières semaines de la vie fœtale, la conjonctive possède la même structure que le reste du tégument. Vers la 10^e semaine, se forment deux bourrelets, l'un supérieur, l'autre inférieur, qui constituent les paupières, lesquels s'accroissent et s'accolent vers la fin du 3^{me} mois. La conjonctive, de son côté, s'amincit jusqu'à acquérir sa structure définitive. Les autres parties du tégument, restées à découvert, continuent à évoluer et prennent la texture de la peau. Que les paupières ne se ferment pas complètement et une partie de la conjonctive, laissée à découvert, se transformera en tissu cutané. On voit que cette théorie est applicable aux cas où existe, en même temps que le dermoïde, un colobome palpébral. Mais si le colobome manque, comme dans notre observation ? *M. Nuel* ⁽²⁾ répond qu'une occlusion des paupières, défectueuse au début, peut se compléter ultérieurement.

Dans notre cas, il n'y a aucun vestige de colobome palpébral. De plus, nous avons affaire à deux dermoïdes voisins, mais pourtant bien distincts. La coexistence de deux ou plusieurs dermoïdes n'est pas un fait extrêmement rare ⁽³⁾ et elle nous semble présenter une

⁽¹⁾ Prager Vierteljahrschrift f. die prakt. Heilk. 1853.

⁽²⁾ *Archives d'ophtalmologie*, t. 1.

⁽³⁾ Nous avons relevé les cas suivants de dermoïdes multiples :

WHITE COOPER. Med. Gazette, t. XXIX, p. 278. Double tumeur de l'œil gauche, l'une au côté externe, l'autre au côté interne, à cheval toutes deux sur la sclérotique et la cornée. Excroissance semblable à l'angle externe de l'œil droit, à l'union de la conjonctive oculaire et de la conjonctive palpébrale.

V. AMMON. v. Walther's und v. Ammon's journ. Bd. LXXXI, p. 96. Colobome de la paupière supérieure. Deux tumeurs siégeant l'une en haut, l'autre en bas de la cornée et empiétant légèrement sur celle-ci.

MACKENZIE. Traité des maladies des yeux, 4^e édition. Une tumeur fixée au bord interne de la cornée, une autre mobile à la commissure externe.

TALBO. Klin. Monatsbl., 1875. Tumeur dermoïde au bord inférieur et interne de la

importance que l'on n'a pas assez mise en relief. Si la théorie de Ryba était la vraie, on s'expliquerait difficilement que deux ou plusieurs points de la conjonctive, laissée à découvert par l'insuffisance palpébrale, prennent les caractères du tissu cutané, tandis que d'autres portions conservent leur structure de muqueuse. Toute la portion, laissée à découvert, devrait former un dermoïde, dont la forme répondrait à l'encoche palpébrale.

L'autre théorie, celle qui rend le mieux compte des faits, a été émise par *Van Duyse* ⁽¹⁾ à l'occasion de la description d'un cas présentant comme le nôtre la coexistence d'un dermoïde, de tumeurs préauriculaires et d'un macrostome. La coïncidence de ces diverses malformations n'avait pas été mise en lumière auparavant et c'est à notre confrère de Gand que nous sommes redevables de cette généralisation de la question.

Depuis cette époque, d'autres cas semblables ont été publiés par *Vassaux* ⁽²⁾, *Lannelongue* ⁽³⁾, *Wicherkiewicz* ⁽⁴⁾, *Wedl* et *Bock* ⁽⁵⁾, *Gallenga* ⁽⁶⁾.

Nous sommes heureux d'y joindre une nouvelle observation inédite que M. *Van Duyse* nous autorise à publier :

« Rosalié B..., de Mouscron, 15 ans, se présente à notre consultation en avril 1883 avec un dermoïde épibulbaire. Il siège sur l'œil gauche, à cheval sur le limbe scléro-cornéen. Un tiers de la tumeur, dont le plus grand axe est de 0,8 millim., occupe le quadrant inféro-externe de la cornée. De profil, elle fait une saillie de 5 mm. au-dessus des tissus oculaires sur lesquels elle est implantée. Sa couleur est d'un blanc jaunâtre. Il existe des poils peu colorés à sa surface. Au-

cornée dans le limbe conjonctival ; un peu au-dessus, il en existe une seconde plus petite. Colobome de la paupière inférieure.

HORNER. *Klin. Monatsbt.*, 1864. Oeil gauche. Deux tumeurs sphériques au bord inférieur et externe de la cornée ; une autre entre le droit supérieur et le droit externe Oeil droit. Double colobome de la paupière supérieure et dermoïde entre le droit supérieur et le droit externe.

BURCHARDT. *Centralb. f. prakt. Augenh.*, 1884. Colobome peu accentué de la paupière supérieure, éloigné de 4 centimètre du point lacrymal et présence de deux tumeurs en bas et en dehors de la cornée.

GAND. *Bull. de la clinique des Quinze Vingt*, 1887. Les dermoïdes sont multiples.

BERNHEIMER. *Arch. f. Augenh.* Bd. XVIII. Deux dermoïdes occupant à peu près toute l'étendue de la cornée, sauf un pont de substance cornéenne normale.

(1) VAN DUYSE. *Ann. de la Société de méd. de Gand*, 1882.

(2) VASSAUX. *Arch. d'ophtalmologie*. 1883.

(3) LANNELONGUE. *Bull. et mémoires de la Société de chirurgie*, t. VII.

(4) WICHERKIEWICZ. *Centralblatt f. prakt. Augenh.*, 1884.

(5) WEDL et BOCK. *Pathol. Anatomie des Auges*, p. 404.

(6) GALLENGA. *Ann. d'oeul.*, 1885.

devant de l'oreille gauche, une petite cicatrice ; devant le tragus du même côté existait une *tumeur cutanée*, congénitale comme celle de l'œil. Son ablation a été pratiquée par ligature quelque temps après la naissance. La description que les parents de la jeune fille nous font de cette tumeur préauriculaire permet d'affirmer qu'il s'agissait là des petits néoplasmes qui accompagnent parfois, comme nous l'avons démontré ailleurs, les dermoïdes de l'œil et certaines malformations de la bouche. »

« Le sujet a été débarrassé de sa tumeur oculaire, mais une seconde intervention fut nécessaire pour détruire un tissu de granulation qui s'était développé au siège primitif du dermoïde. La cicatrice a été ultérieurement tatouée. »

« La description histologique du néoplasme ne nous apporterait aucun fait nouveau. Les éléments retrouvés par nous dans quatre cas, dont trois opérés par nous, correspondent toujours à ceux de la peau. Disons toutefois qu'une portion de la tumeur ayant été traitée par l'acide osmique ne nous a montré aucune fibre nerveuse dans le tissu fibreux. D'autre part, nous avons constaté dans la portion traitée par l'alcool, le carmin boracique et la paraffine, portion microtomisée en séries, l'existence d'une glande sudoripare unique. La glande en question se distingue immédiatement des glandes sébacées, polyacineuses voisines, par la situation de sa portion glomérulée au milieu d'un tissu graisseux, sous-dermique, tandis que les glandes sébacées, comme dans la peau normale, ne quittent pas le chorion. Le tube excréteur de la glande sudoripare est onduleux, à parois garnies de cellules cubiques. La portion glomérulée ou corps dont la paroi est garnie de cellules cylindriques allongées, présente moins d'enroulements qu'une glande cutanée. Après trois ou quatre inflexions du tube excréteur, celui-ci aboutit à une partie plus large qui forme l'extrémité du tube et est également enroulée sur elle-même. La glande tout entière n'occupe que 9 coupes de la série. »

Van Duyse admet que le dermoïde est le résultat d'une ancienne synéchie développée entre le fœtus et la face interne de l'amnios. « La persistance de la soudure amniotique, dit l'auteur, peut n'intéresser qu'un point très circonscrit et lorsque le feuillet amniotique » s'écartera en se développant, le tégument sera soulevé en forme » de cône. »

Ces soudures se développeraient de préférence au niveau des saillies de l'embryon. Si la synéchie, qui est le point d'origine du

dermoïde oculaire, se déchire assez tôt, le développement des paupières ne sera pas entravé et il n'y aura pas de colobome. Si elle persiste, au contraire, suffisamment longtemps, elle déterminera sur le bourrelet palpébral un arrêt de développement qui se caractérisera, à la naissance, par une encoche ou plus.

Les tumeurs préauriculaires possèdent la même origine. On voit encore sur la tumeur adhérente au tragus gauche, une petite saillie semblable au pédicule d'un néoplasme enlevé. Les parents du sujet ont affirmé qu'on n'avait enlevé aucune tumeur à cette place. On verrait donc là le point qui est resté en dernier lieu en continuité avec l'amnios.

Enfin, le macrostome, qui est dû à un arrêt de développement du premier arc branchial, reconnaît la même origine.

La théorie de *Van Duyse* nous semble donc, bien mieux que l'hypothèse de *Ryba*, expliquer ces malformations.



